

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique de pédiatrie

FACULTÉ DE MÉDECINE
Professeur P. GAUTIER

**Contribution à l'étude
du Purpura Anaphylactoïde
(Schönlein - Henoch)**

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Daniel ROSANO

de

NEWARK (Etats-Unis)

Thèse No 2362

**Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1956**

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique de pédiatrie

FACULTÉ DE MÉDECINE
Professeur P. GAUTIER

**Contribution à l'étude
du Purpura Anaphylactoïde
(Schönlein - Henoch)**

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Daniel ROSANO

de

NEWARK (Etats-Unis)

Thèse No 2362



Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1956

La Faculté de médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur P. Gautier, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 2 février 1956.

Le doyen :

Fernand CHATILLON

Thèse N° 2362

Je désire exprimer ici ma respectueuse reconnaissance à Monsieur le Professeur Pierre Gautier, directeur de la Clinique de Pédiatrie de Genève, qui m'a fait l'honneur de présider cette thèse.

Mes vifs remerciements vont au Docteur André Gautier, chef de clinique de la Clinique de Pédiatrie de Genève, qui m'a proposé le sujet de ce travail, qui m'a communiqué les observations cliniques et m'a guidé, avec tant de sollicitude, dans l'élaboration de cette thèse.

I wish to dedicate this thesis to my best friend, whose guidance and friendship was of infinite aid in showing me the way — my Father, to my dear mother, with all my appreciation and gratitude.

INTRODUCTION

L'étiologie des purpuras est encore si mal connue, leur nature même si obscure, qu'il est impossible d'en établir une classification satisfaisante. Nous ne pouvons estimer le degré d'importance et la valeur significative des facteurs étiologiques que nous leur reconnaissons, car il en existe très probablement d'autres qui nous sont encore cachés. La subdivision ordinairement opérée en "purpuras thrombocytopéniques" et "purpuras non-thrombocytopéniques" n'est elle-même pas à l'abri de toute critique, puisque nous retrouvons parfois à l'origine des uns et des autres la même étiologie. Même dans le soi-disant purpura thrombocytopénique "essentielle" ou "primaire", l'importance de l'hémorragie ne correspond pas toujours au degré de la thrombocytopénie. Nous pensons cependant que la classification suivante est utile en pratique :

1.- Purpuras non-thrombocytopéniques :

- A) Purpuras allergiques : purpura de Schönlein-Henoch
érythème d'Osler
- B) Purpuras symptomatiques :
 - 1.- d'infections aiguës : fièvre typhoïde, etc.
 - 2.- d'affections chroniques : néphrite chronique, hémochromatose, etc.
 - 3.- d'intoxications : quinine, etc.
 - 4.- d'avitaminoses
 - 5.- d'une cause mécanique.
- C) Purpuras de causes diverses : purpura familial et héréditaire, purpura simple, purpura fulminans, etc.

2.- Purpuras thrombocytopéniques :

- A) Purpura "essentiel" ou "hémorragique" (maladie de Werlhof).
- B) Purpuras symptomatiques :
 - 1.- de désordres sanguins
 - 2.- d'infections et d'autres états
 - 3.- d'empoisonnements
 - 4.- d'une réaction allergique d'origine alimentaire.

L'imprécision de nos connaissances touchant le mécanisme de ces états est bien illustrée par les nombreuses appellations d'une même affection comme le purpura anaphylactoïde : purpura rhumatoïde, purpura abdominal, purpura non-thrombocytopénique, purpura allergique, purpura de Schönlein-Henoch, purpura allergique, etc.

DEFINITIONS

Le terme "anaphylactoïde" se rapporte à un groupe de purpuras non-thrombocytopéniques caractérisés par un ou plusieurs des symptômes habituels de l'allergie, tels qu'un érythème, l'urticaire, les suffusions séreuses dans les tissus sous-cutanés, sous-muqueux ou viscéraux. Le purpura est appelé allergique lorsqu'il est la conséquence d'une réaction anormale de l'organisme à une infection, un produit alimentaire ou une drogue, occasionnellement à quelque autre substance. Un véritable purpura provoqué par une drogue ou une infection diffère de la plupart des purpuras idiopathiques par le fait qu'il s'agit, en dehors des cas dont l'issue est fatale, d'une maladie de courte durée et aboutissant à une guérison complète. Le purpura allergique peut se manifester de deux façons :

1) Un purpura accompagné d'un érythème et d'une symptomatologie articulaire et viscérale : c'est le syndrome de Schönlein-Henoch. Plus exactement, le syndrome de Schönlein-Henoch est défini comme un état de cause inconnue, dont la traduction clinique est l'association d'une éruption purpurique banale et de douleurs articulaires, accompagnés ou non de symptômes gastro-intestinaux (douleurs abdominales, vomissements, diarrhées sanglantes).

2) Un véritable purpura qui n'est jamais exanthématique.

Le purpura est caractérisé par une tendance à des hémorragies cutanées et muqueuses, pouvant aller de minuscules pétéchies à des ecchymoses étendues.

HISTORIQUE

Werlhof, en 1835, à la suite de Hornung, distingue, du groupe confus du scorbut et des fièvres hémorragiques, le purpura constitutionnel qu'il décrit sous le nom de "Morbus maculosus hémorrhagicus". En 1829, Schönlein décrit un purpura accompagné de manifestations articulaires qu'il nomme "Peliosis rheumatica". Quarante ans plus tard, Henoch décrit une troisième forme de purpura, à laquelle s'associent des manifestations gastro-intestinales. D'autre part, il isole une forme fulminante de purpura qui porte son nom.

Les progrès ultérieurs doivent beaucoup aux recherches françaises sur les plaquettes sanguines, découvertes en 1844 par Donne qui les nomma globulins, étudiées ensuite par Hayem (1878), et en Belgique par Denys (1887). Ces travaux furent poursuivis par Bensaude et Rivet, Lesourd et Pagniez.

D'autre part, Duke, aux Etats-Unis (1912), Roskam en Belgique, étudièrent la fragilité capillaire.

Willebrand, Jurgens, Naegeli et Glanzmann étudièrent les variétés des purpuras constitutionnels non-thrombocytopéniques, tandis que P. Emile Weil et Isch-Wall groupèrent les purpuras chroniques sous le nom d'hémogénie.

ETUDES CLINIQUES

Selon différentes statistiques, l'affection est considérée comme étant plus fréquente dans le sexe masculin, alors que selon d'autres auteurs, elle prédominerait dans le sexe féminin. On la rencontre généralement chez les enfants et les adolescents, mais aucun âge n'est épargné.

Contrairement à d'autres formes de purpura, l'hémorragie y est rarement sévère et seuls les symptômes gastro-intestinaux peuvent être inquiétants.

La clinique peut être extraordinairement variée ; le début peut se manifester par des céphalées, de l'anorexie, de la fièvre, des douleurs abdominales, des douleurs articulaires, etc, L'évolution de ce syndrome est caractérisée par sa tendance aux rémissions et aux récides, que peuvent séparer des jours ou des semaines, voire des mois. La durée est éminemment variable. On peut voir une ou plusieurs poussées s'étalant sur une période qui peut aller jusqu'à plusieurs années.

Les symptômes généraux manquent rarement. Il existe le plus souvent une fièvre modérée qui peut, dans certains cas, dépasser 39°. Les céphalées, l'anorexie, un certain degré d'abattement ont souvent été signalés. Il est exceptionnel qu'on constate une splénomégalie.

Les lésions cutanées sont un des facteurs cardinaux de cette affection. Souvent, la première manifestation au niveau de la peau est un exanthème apparaissant par poussées successives, principalement sur les faces d'extension des membres. Ces lésions sont d'abord petites, discrètes, légèrement prurigineuses, de type urticarien. Au bout de 24 à 48 heures, ces éléments s'aplatissant, deviennent plus foncés, en général purpuriques et atteignent un diamètre de 0,5 à 2 cm. Ces taches peuvent confluer par endroits.

Elles disparaissent normalement au bout de 10 à 15 jours, mais peuvent quelquefois laisser une petite cicatrice pigmentée. Ce purpura peut exister soit seul, soit accompagné d'un oedème de la région.

Dans certains cas, l'érythème, au lieu d'avoir une apparence urticarienne, peut prendre le type de l'érythème exsudatif multiforme. Dans d'autres cas, la composante hémorragique peut être suffisamment marquée pour réaliser de véritables ecchymoses.

Enfin, on a signalé la possibilité de lésions bulleuses ou vésiculeuses de type herpétique ; ces bulles peuvent prendre un caractère pemphigoïde. Les vésicules ont souvent un contenu hémorragique. Certaines de ces lésions vésiculeuses peuvent évoluer vers la nécrose et l'ulcération.

L'atteinte articulaire est de règle. La symptomatologie est ici très voisine de ce que l'on observe dans la maladie de Bouillaud. Il existe une tuméfaction douloureuse des articulations touchées, qui sont chaudes. Les articulations peuvent être touchées les unes après les autres, avec une certaine prédilection pour les petites articulations. Il ne se développe jamais d'ankylose et on ne peut mettre en évidence aucune lésion radiologique. Signalons, enfin, que malgré l'apparenté avec la maladie de Bouillaud, le purpura de Schönlein-Henoch ne lèse pas le coeur.

Les derniers symptômes majeurs de cette affection sont les signes abdominaux. Ceux-ci se manifestent généralement sous forme de coliques douloureuses, dues très vraisemblablement à de petites hémorragies dans la paroi intestinale. Ces coliques sont souvent accompagnées de vomissements, de constipation ou, au contraire, de diarrhée pouvant contenir du sang.

Ces signes abdominaux sont importants à plusieurs points de vue. Ils sont, d'abord, le seul facteur dangereux pour la vie du malade. En effet, l'hémorragie généralement minime peut prendre de graves proportions et assombrir sérieusement le pronostic. Le diagnostic en sera aisé, par le mélaena et les signes habituels de l'hémorragie intestinale.

Une autre complication intestinale redoutable, mais heureusement rare, est la perforation intestinale. Le diagnostic peut en être relativement difficile. La possibilité de cette complication rend nécessaire une surveillance extrêmement stricte des malades atteints de purpura de Schönlein-Henoch avec douleurs abdominales.

Ces coliques si fréquentes dans cette affection pourront parfois poser de graves problèmes de diagnostic diffé-

rentiel. En effet, ces enfants sont souvent hospitalisés avec le diagnostic d'appendicite, spécialement si la douleur prédomine dans la région de la fosse iliaque droite. Comme, d'autre part, le purpura peut manquer ou n'apparaître qu'après les douleurs abdominales, on voit combien il est difficile de faire le diagnostic. Il est inutile d'insister sur l'importance de celui-ci et sur l'intérêt qu'il y a à éviter une laparatomie à ces malades.

Un autre diagnostic est souvent difficile lorsqu'il existe, en plus des douleurs, un ballonnement et un certain degré d'iléus paralytique. En effet, le toucher rectal ramène souvent un peu de sang chez ces malades et l'on est vite tenté de conclure à une invagination iléo-coecale.

Parmi les complications du syndrome de Schönlein-Henoch, la plus fréquente est l'atteinte rénale. Elle est même tellement fréquente que certains auteurs la considèrent comme un des symptômes de cette affection. Cette atteinte a été reconnue dès la première description de la maladie et est considérée par plusieurs auteurs, comme en étant la complication la plus sérieuse. En examinant les malades atteints de ce syndrome, on a constaté que dans 50 % des cas, les urines étaient anormales et contenaient de l'albumine, des hématies et des cylindres. Ce phénomène a été surtout remarqué en-dessus de l'âge de six ans. L'atteinte rénale a amené à penser que dans certains cas, le purpura est dû à un microorganisme doué d'un pouvoir spécialement virulent qui provoquerait une sensibilisation allergique se manifestant à la fois au niveau de la peau et des reins. On reconnaît à cette atteinte rénale deux formes : une forme bénigne avec albuminurie transitoire due à une augmentation de la perméabilité des capillaires rénaux et une forme sévère donnant le tableau complet de la glomérulonéphrite hémorragique aiguë. Dans cette seconde forme, on peut trouver, en plus des signes urinaires, de l'hypertension et une insuffisance rénale. Elle peut évoluer vers la néphrite chronique dont le purpura de Schönlein-Henoch est une cause moins rare qu'on ne le pense généralement. Des examens anatomo-pathologiques du rein pendant la période aiguë de l'affection ont montré des lésions classiques de la glomérulo-néphrite aiguë. On pouvait, en effet, s'attendre, vu l'atteinte vasculaire généralisée, à ce que les capillaires rénaux ne soient pas épargnés.

Les autres complications sont beaucoup plus rares. Il faut citer les atteintes du système nerveux : parésie transitoire, convulsions épileptiformes, généralement dues à de petites hémorragies cérébrales. Au niveau de l'oeil, signalons la possibilité d'hémorragies palpébrales et sous-conjonctivales, d'iritis, voire d'atrophie du nerf optique.

Au niveau des voies respiratoires, Osler a signalé la possibilité d'atteintes de type asthmatique, de bronchite et de dyspnée. Enfin, on peut voir un oedème de la glotte d'origine allergique.

EXAMENS DE LABORATOIRE

La numération des globules sanguins et des thrombocytes, le temps de saignement, le temps de coagulation, la rétraction du caillot, le temps de prothrombine, les tests de fragilité capillaire et l'examen de la vitesse de sédimentation donnent habituellement des résultats normaux. On a cependant trouvé dans quelques cas un temps de saignement prolongé. Parfois, l'existence de lésions vasculaires a été également décelée par le test de fragilité capillaire de Hess. Ce test consiste à comprimer le bras au-dessus du coude, au moyen du sphygmomanomètre, jusqu'à une pression de 100 mm. de Hg., ce qui provoque une stase et des pétéchies dans la zone de stase. Il existe d'autres possibilités de tester la résistance capillaire : par le "Pétéchiomètre", le "Capillaroscope" et le "Signe du lacet".

Le Pétéchiomètre est une ventouse, reliée à un manomètre qui donne la pression en cm. de Hg. et qu'on applique sur la peau. Une pression négative, produite au moyen d'une pompe aspirante à main, provoque l'apparition de pétéchies ou même d'ecchymoses dans la zone pathologique. La surface du pétéchiomètre est de 3 à 4 cm². et il faut une pression de - 20 mm. de Hg. pendant une minute pour provoquer l'apparition de pétéchies.

Le Capillaroscope peut également donner des renseignements valables sur le comportement des anses capillaires traumatisées, tandis que le signe du lacet est un procédé grossier pour juger de la résistance capillaire.

Les paragraphes suivants concernant : la mesure du temps de saignement, une étude des plaquettes sanguines, la rétraction du caillot.

La méthode de Duke est généralement utilisée pour mesurer le temps de saignement. On incise le lobe de l'oreille,

de telle façon qu'en séchant la région incisée avec un buvard, on recueille une goutte de sang de 1 cm. de diamètre. L'opération est répétée toutes les 30 secondes. Le diamètre de la goutte diminue régulièrement jusqu'à la cessation du saignement à la fin de la 3^{ème} minute. Dans les cas pathologiques, le saignement est arythmique (inégalité de la goutte) et prolongé.

Etudes des plaquettes.— Il existe d'innombrables méthodes de numération des plaquettes, ce qui en révèle bien la difficulté. La méthode utilisée de préférence est celle où le sang est recueilli directement dans le liquide de Marcano. La dilution doit être telle qu'un rectangle de la cellule de Malassez contienne de 50 à 100 hématies. On attend 20 minutes, et l'on numérote les plaquettes dans les 25 rectangles de la cellule. Connaissant la richesse en hématies de la cellule et le nombre d'hématies par millimètre-cube de sang, le nombre total est déduit par une simple règle de trois.

L'étude qualitative des plaquettes peut se faire sur fond noir (Fonio) ou sur frottis coloré au Giemsa. Dans les cas pathologiques, les plaquettes apparaissent souvent anormales par leur taille (macro-ou mégathrombocytes, dont la taille est supérieure respectivement à 4 et 6 μ s), par leur forme (plaquettes rondes, pseudo-encapsulées, dénuées de prolongements), par leur coloration (plaquettes pâles, à peine colorées).

Rétraction du caillot.— Etudiée à 37 degrés, et dans des tubes fraîchement rincés au sérum physiologique, elle fournit un contexte précieux à la numération des plaquettes. Normalement, la rétraction se fait en moins de 3 heures, elle est toujours complète au bout de 24 heures.

Méthodes explorant le temps plasmatique.— On étudiera le temps de coagulation du sang total, le temps de coagulation du plasma, en s'attachant à éliminer les valeurs variables que sont les dimensions des tubes, leur nature chimique, l'agitation, la température. On écartera toute ponction veineuse qui n'est pas parfaite, sous peine de raccourcir le temps de coagulation par l'intervention de la thromboplastine tissulaire. En pratique, on utilisera des tubes à hémolyse rincés au sérum physiologique, conservés durant toute la durée de l'épreuve au bain-marie à 37 degrés ; on prélèvera 1 cm³ de sang dans chaque tube et on n'inclinera le second tube que lorsque le sang du premier sera coagulé.

Le temps de Quick mesure le taux de prothrombine. C'est le temps nécessaire à la coagulation de 1/10^{ème} de cc. de plasma décalcifié, lorsqu'on lui ajoute un volume égal de thromboplastine et d'une solution calcique.

Il existe d'autres méthodes étudiant la coagulation plasmatique, telles la méthode électrophotométrique, la méthode photographique (Chevallier et Fiehrer), et d'autres méthodes de dosage de la prothrombine (Lian, Frumusan et Sassier, Meunier), ou encore la méthode de Warner, Brinkhous et Smith (ou méthode en deux temps).

Dans un certain nombre de cas, on a relevé une valeur numérique des plaquettes légèrement diminuée. Il peut être ici intéressant de mentionner cet état de "thrombocytopathie non-thrombocytopénique", dans lequel une utilisation normale de prothrombine est associée à un caillot irrétractible.

Le mot "thrombasthénie" s'attache à un état exceptionnel dans lequel on peut observer, en l'absence de réduction numérique des plaquettes sanguines, un syndrome hémorragique d'évolution chronique, héréditaire, dont l'origine thrombocytaire semble démontrée surtout par l'irrétractibilité du caillot et des altérations morphologiques des thrombocytes : taille inégale, avec de nombreuses formes géantes, et surtout des formes dégénérées à granulations rares ou pycnotiques.

On peut essayer de classer ces formes en deux groupes avec, bien entendu, toute la réserve qu'impose l'état actuel de nos connaissances :

Dans le premier groupe, il y a généralement une très légère diminution de la consommation de prothrombine, laissant supposer une production déficiente de thromboplastinogénase plaquettaire. Dans le second, une consommation de prothrombine normale s'oppose à l'irrétractibilité du caillot et à l'absence d'agglutination des plaquettes sur lame.

Occasionnellement, furent mentionnés une leucocytose avec augmentation de la vitesse de sédimentation, une augmentation de la fragilité capillaire et un léger état fébrile. Dans les cas non compliqués, le pronostic est bon. L'hémorragie est rarement suffisante pour provoquer une anémie, l'éosinophilie est également rare.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Une augmentation de la fragilité capillaire est essentielle dans la genèse d'un purpura, car il est évident qu'une hémorragie ne peut se produire si l'endothélium vasculaire est intact. Il est prouvé que l'hémorragie provient de la zone artériolaire distale des anses capillaires. On a démontré à maintes reprises qu'il n'y a pas de rapport constant entre le degré de la thrombocytopénie et la gravité de l'hémorragie. Il a été, d'autre part, établi de façon nette qu'une thrombocytopénie peut accentuer la tendance hémorragique due à une lésion capillaire et que ces deux sortes d'altérations peuvent relever d'une cause commune. Les expériences de Bedson sur les lapins font penser qu'il existe une étroite relation antigénique entre les plaquettes et l'endothélium vasculaire et que toute substance capable de causer une lésion vasculaire peut également provoquer une réduction du nombre des "thrombocytes circulants".

De nombreux auteurs ont essayé de provoquer expérimentalement l'apparition de la maladie. Plusieurs savants japonais, entre autres, Kitsura, ont préparé un sérum antiendothélium de cobaye, par injection au lapin de suspensions d'intima de l'aorte de cobaye. Le sérum de ces lapins, injecté à des cobayes, donne naissance chez ces derniers à un purpura cliniquement et histologiquement semblable au purpura de Schönlein-Henoch de l'homme. Ces travaux ont été repris par des médecins américains des troupes d'occupation en Extrême-Orient, parmi lesquels Clark et Jacobs, qui ont obtenu des résultats identiques en remplaçant le cobaye par le chien.

L'examen anatomo-pathologique révèle une infiltration inflammatoire autour des petits vaisseaux du chorion, avec prédominance d'hystiocytes polymorphes, parfois un certain nombre d'éosinophiles et des amas d'hématies dans le tissu périvasculaire. Les vaisseaux sont dilatés ; l'endothélium, qui est habituellement normal, peut cependant être le siège d'une tuméfaction

modérée. L'épiderme peut s'œdématiser, parfois même se couvrir de minuscules bulles, localisations possibles d'hémorragies. On pense que le syndrome est basé sur une réaction inflammatoire aiguë, aseptique, des régions atteintes, accompagnée quelquefois d'un tissu éosinophile périvasculaire. Si l'atteinte est sévère, la réaction peut aboutir à une artériolite nécrosante. Des biopsies cutanées permettent d'observer sans difficulté ces transformations dans le chorion supérieur et le diagnostic est facilement posé.

En résumé, la cause principale du purpura est à rechercher dans une augmentation de la fragilité capillaire, bien que la tendance hémorragique puisse être accentuée par une thrombocytopénie co-existante. Cette thrombocytopénie, lorsqu'elle existe, est probablement due au facteur même qui a provoqué l'atteinte capillaire. Ce facteur agit aussi bien sur les plaquettes que sur les mégakaryocytes.

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

Ayant constaté qu'une infection des voies respiratoires supérieures, avec mise en évidence de streptocoque hémolytique, précédait fréquemment l'apparition du syndrome de Schönlein-Henoch, on a pensé à une hypersensibilité bactérienne comme facteur étiologique. La ressemblance entre la durée de la période de latence qui précède l'apparition du syndrome de Schönlein-Henoch, et celle qui précède l'apparition d'une néphrite ou d'un rhumatisme articulaire, appuie cette hypothèse. De même, la fréquence d'apparition du syndrome, fortement augmentée au printemps et en automne, laisse supposer qu'elle est en rapport avec les infections des voies respiratoires. On doit cependant admettre, bien que les infections à streptocoques soient habituelles chez les malades atteints du syndrome de Schönlein-Henoch, qu'une preuve certaine de causalité nous manque. La cause d'une hémorragie survenant dans une peau apparemment normale peut être diverse, mais la cause d'un érythème accompagné de manifestations purpuriques est certainement toujours la même.

Une hypersensibilité à un produit alimentaire peut aussi constituer une étiologie du syndrome de Schönlein-Henoch. Mais on doit reconnaître que dans la grande majorité des cas, cette étiologie reste ignorée. Il n'est pas du tout prouvé qu'il s'agisse d'une manifestation allergique, à part les rares cas où une hypersensibilité à un produit alimentaire a pu être mise en évidence. Mais, du fait même que cette étiologie a pu être prouvée de façon certaine, une allergie alimentaire devrait être recherchée dans chaque cas de Schönlein-Henoch persistant. Et si elle est suspectée, un régime par élimination successive pourrait permettre une identification de l'aliment en cause. Mentionnons quelques-uns des aliments pouvant provoquer l'apparition d'un purpura : oeufs, mûres, tomates, chocolat, poisson, lait, fraises, porc, etc.

Un purpura d'origine infectieuse se voit dans :

- 1) Les états où le purpura fait partie intégrante du tableau clinique habituels de la maladie, par exemple, une septicémie.
- 2) Les affections avec éruption hémorragique.
- 3) Les formes hémorragiques d'infections aiguës.
- 4) Le purpura fulminans qui se voit principalement chez les enfants et qui est caractérisé par des ecchymoses étendues et symétriques. L'issue en est presque toujours fatale au bout de quelques jours.
- 5) Des cas ont été signalés lors de mononucléose infectieuse, varicelle, rubéole, diphtérie, vaccine, ictère catarrhal, tuberculose, malaria, brucellose, mastoïdite aiguë et infections aiguës des voies respiratoires supérieures. Ils sont rares.

RELATION AVEC D'AUTRES AFFECTIONS

Il est heureux que les découvertes de laboratoire aient pu nettement différencier un purpura thrombopénique d'un purpura non-thrombopénique, car leur étude nous permet de mettre en évidence de nombreuses similitudes. Les deux purpuras peuvent débiter à un âge jeune, ils peuvent n'être accompagnés d'aucune infection ni intoxication aiguë, les antécédents peuvent être identiques, soit allergiques, soit infectieux, et de même des états toxiques peuvent être présents dans l'un comme dans l'autre. Les deux peuvent présenter des formes chroniques ou des récidives se succédant durant plusieurs années et qui peuvent être influencées par l'orthostatisme. Il est important de distinguer ces deux formes du point de vue thérapeutique, car seul le purpura thrombopénique est justiciable de la splénectomie, alors que ce même purpura thrombopénique ne tirera aucun bénéfice des transfusions de sang.

On a souvent dit que cette maladie fait partie du groupe des soi-disant "Maladie du Collagène", à cause de son caractère d'hypermotilité et de la ressemblance histologique qu'elle présente avec d'autres maladies du collagène.

Si l'on compare le syndrome S.H. avec la néphrite et le rhumatisme, on remarque dans ceux-ci l'existence d'une hypersensibilité bactérienne (streptocoque hémolytique B), et, d'autre part, que les trois maladies possèdent une base vasculaire pathologique commune. Les trois affections s'attaquent avec une plus grande fréquence au sexe masculin, bien que quelques statistiques concernant le syndrome de S.H. aient dit le contraire. Comme il a été noté précédemment, le syndrome S.H. a une incidence plus forte en automne et au printemps. Le rhumatisme a une incidence basse durant les mois d'été, mais élevée au printemps, en automne et, tout spécialement, en hiver. La néphrite se répartit assez également sur toute l'année, à part une légère augmentation en automne.

Le syndrome S.H. et la néphrite ont une prédilection marquée pour l'âge de 4 et 5 ans. Le rhumatisme apparaît généralement entre 7 et 9 ans. Une infection des voies respiratoires supérieures précède la néphrite dans 60 %, le S.H. dans 50 %, et le rhumatisme, dans 45 % des cas. Le micro-organisme le plus généralement en cause est le streptocoque hémolytique. L'intervalle entre l'infection des voies respiratoires supérieures et le début de l'atteinte spécifique est en moyenne de 11 jours pour le S.H. et de 12 jours pour la néphrite et le rhumatisme. Il est évident qu'une relation étroite existe entre le syndrome S.H. et la néphrite aiguë, et qu'une hypersensibilité bactérienne doit être considérée comme le facteur étiologique majeur dans ces trois affections.

On peut faire une autre comparaison intéressante avec le "Purpura Familial Héréditaire Simple". L'appellation "purpura simple" s'applique à des manifestations purpuriques spontanées et de faible intensité, sans anomalie hématologique et avec un phénomène de Rumpel-Leede fréquemment positif. Comme on l'a déjà mentionné, le syndrome S.H. est considéré comme un phénomène allergique, caractérisé pathologiquement par une augmentation de la perméabilité capillaire et provoqué par une hypersensibilité à des bactéries, drogues, aliments ou facteurs inconnus. Il n'est pas considéré comme familial. La coexistence des deux syndromes est possible et une certaine efficacité de l'A.C.T.H., de la Cortisone et du maléate de chlorphéniramine (chlor-trimene : un antihistaminique) a été démontrée dans les deux affections.

Le syndrome S.H. et le purpura familial héréditaire simple sont des affections relativement bénignes. L'établissement du diagnostic est de la plus grande importance, afin de prévenir l'installation d'une thérapeutique inutile ou erronée. La coexistence de ces deux syndromes suggère une étiologie commune. Dans la littérature, on les a associés de façon significative avec la fièvre rhumatismale, la périartérite noueuse, les arthrites rhumatoïdes, les états anaphylactiques, les néphrites aiguës. Un facteur pathogénique commun, noté dans toutes ces maladies, est l'altération de l'endothélium capillaire avec comme résultat une augmentation de la perméabilité, accompagnée peut-être d'un état d'hypersensibilité.

Le pouvoir anticomplémentaire du sérum durant les phases actives ou initiales du purpura anaphylactoïde a été déterminé. Les séras des malades atteints de purpura non-thrombopéniques, avec ou sans arthralgies, méléna et hématurie, obtenus durant la phase active de la maladie, ont montré des taux tous dans la moyenne normale. Chez ceux qui furent traités à l'A.C.T.H., les taux étaient également normaux, ceci en contradiction avec

d'autres affections dites du collagène, comme le lupus érythémateux disséminé, les néphrites glomérulaires aiguës, le syndrome néphrotique, dans lesquelles les taux étaient diminués et avec la dermatomyosite et l'arthrite rhumatoïde, dans lesquels le taux était nettement élevé.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Avant qu'apparaissent le purpura ou les autres manifestations cutanées, l'établissement du diagnostic peut se heurter à des grandes difficultés. Le tableau clinique ressemble beaucoup à celui d'une infection, et l'ensemble des symptômes peut suggérer des affections très diverses. La notion d'atteintes antérieures ou de symptômes articulaires quand les plaintes principales se rapportent à l'abdomen, et vice versa, peut être suggestif. Si le purpura est présent, les examens sanguins excluent un purpura thrombocytopénique et il est alors nécessaire d'écarter les causes d'un purpura non-thrombocytopénique symptomatique :

a) De nombreuses maladies infectieuses peuvent être accompagnées d'un purpura : fièvre typhoïde, endocardite bactérielle subaiguë, méningite à méningocoque, diphtérie, scarlatine et influenza.

b) Un purpura est parfois rencontré dans les maladies chroniques comme les hépatites, fièvre rhumatismale, affections cardiaques ou hépatiques. On a mentionné des manifestations hémorragiques dans des cas d'hémochromatose. Quand il y a eu une destruction aiguë du tissu hépatique, on peut voir un purpura cutané ou muqueux, de larges extravasations sous-cutanées ou des hémorragies dans les organes internes. Le temps de saignement et le temps de coagulation sont prolongés et l'hémorragie est probablement le résultat d'un manque de fibrinogène.

c) L'emploi d'iodures, de belladone, d'atropine, de quinine, de bismuth, de Hg., de phénacétine, d'acide salicylique, d'hydrate de chloral, etc., a été suivi dans quelques cas de l'apparition d'un purpura, sans thrombocytopénie. C'est probablement le résultat d'une idiosyncrasie. Les multiples lésions hémorragiques dans les séreuses, les poumons et les viscères, à la suite d'un empoisonnement par du venin de vipères ou de cro-

tales, sont dues à une atteinte de l'endothélium des capillaires et des petites veines.

d) Avitaminoses : les manifestations hémorragiques du scorbut ne sont pas associées à une thrombocytopénie.

e) Purpura mécanique : de violentes contractions musculaires, comme on en voit dans la coqueluche et les états convulsifs, ou même la simple compression d'un membre par un garrot chez une personne normale, peuvent provoquer la rupture de capillaires, avec extravasation sanguine sous-cutanée.

TRAITEMENT

Il a été montré qu'il existe une relation entre le syndrome S.H. et certaines affections comme la néphrite aiguë, la fièvre rhumatismale et la périartérite noueuse, C'est pourquoi, il semble raisonnable d'essayer l'effet de l'hormone adrénocorticotrophique et de la cortisone au cours de cette maladie. Jusqu'en 1953, la littérature ne mentionnait que quelques cas traités à l'A.C.T.H. et à la cortisone. Habituellement, l'état général des malades s'améliorait d'une façon remarquable, mais il se produisait de nouvelles atteintes purpuriques pendant la durée du traitement et à l'arrêt de celui-ci, l'on assistait à une récurrence de tous les symptômes. La stimulation adrénocorticale avec la corticotropine et la cortisone, augmentent la résistance capillaire. C'est la raison pour laquelle la corticotropine a été utilisée dans le traitement de cette affection et a donné parfois une excellente et rapide réponse, malheureusement suivie d'une prompte rechute lors de l'arrêt du traitement.

L'effet hormonal a été testé par la réaction des éosinophiles circulants, le rétablissement d'un état de bien-être général, la disparition de l'irritabilité et le retour de l'appétit. Les troubles constitutionnels qui se voient dans le syndrome S.H. peuvent être sévères et alarmants. L'emploi de l'A.C.T.H. et de la cortisone a montré que leur valeur était nulle dans le traitement de nombreux cas, et ne doit être envisagé que dans certains cas déterminés comportant un trouble constitutionnel sévère. Dans de nombreux cas traités par les hormones, on n'a pas assisté à des résultats spectaculaires. Ces hormones ne préviennent pas les rechutes, ni la néphrite, et n'ont pas d'effet sur le cours de cette dernière.

En pensant à la possibilité, souvent suggérée, de la nature allergique du syndrome, les antihistaminiques furent essayés et souvent avec de bons résultats.

Des essais thérapeutiques avec le Calcium, les vitamines C. et P, la rutine, les antibiotiques, ont été faits avec des succès variables. Mais l'estimation est rendue très difficile par l'évolution très inconstante du syndrome. Aucune de ces thérapeutiques, seule ou en association, n'a été régulièrement efficace.

Les manifestations aiguës peuvent être traitées symptomatiquement par l'épinéphrine sous-cutanée.

Il n'existe pas de traitement connu des séquelles rénales du purpura anaphylactoïde. L'A.C.T.H. et la cortisone ont été utilisés, mais ne préviennent ni n'améliorent les troubles rénaux. On ne connaît pas non plus de traitement plus rigoureux, durant la phase aiguë de la maladie, capable de prévenir leur apparition. On a émis l'hypothèse que ces séquelles rénales du purpura anaphylactoïde pourraient constituer une des origines de la maladie rénale chronique "d'étiologie inconnue" qui se rencontre chez les adultes.

PRONOSTIC

Le purpura du type S.H. comporte rarement une issue fatale, si des complications sérieuses comme l'invagination, l'hémorragie cérébrale ou rénale, ou l'oedème de la glotte, ne surviennent pas. Les récurrences sont cependant fréquentes et on ne peut s'attendre à une amélioration considérable, à moins que ne soit découverte et supprimée une cause inconnue.

Les cas suivants ont été relevés des dossiers de la "Clinique Universitaire de Pédiatrie" de Genève.

Cas 1. - (Obs. 571/1950).

Gr. Réjane.

On ne retrouve pas dans la famille d'affection allergique. On ne note rien de marquant dans les antécédents héréditaires.

Cette enfant, née en 1941, se développe normalement et ne souffre d'aucune maladie grave jusqu'en 1951. Notons cependant qu'en 1943, elle fait une congestion pulmonaire ; en 1948, une coqueluche. Elle contracte la fièvre typhoïde en 1947 et s'en remet parfaitement après une longue convalescence. En août 1950, elle est atteinte d'une furonculose qui dure jusqu'à fin septembre ; le 29 sept., son médecin traitant lui prescrit 6 comprimés d' "Aspro". Elle n'avait jamais fait jusqu'alors d'affection de type allergique.

L'affection purpurique débute le 1er octobre 1950; on remarque alors un piqueté hémorragique sur les deux membres inférieurs et l'enfant se plaint de violentes crises de douleurs abdominales ; cet état dure 6 jours. Après deux jours de répit, les douleurs abdominales reprennent en même temps qu'une nouvelle

poussée de pétéchie ; la fillette souffre aussi, à ce moment-là, de douleurs articulaires.

Elle entre à la clinique de pédiatrie le 12 oct. 1950 ; le status à l'entrée est le suivant :

L'état de nutrition est bon, la fillette se plaint spontanément de douleurs abdominales et articulaires. Elle est assez abattue. Les pieds, les mollets, les fesses et la région lombaire sont le siège d'un piqueté hémorragique. Les pétéchie sont d'âge variable. L'avant-bras droit est oedématié, de même que la région rotulienne gauche. La mobilisation de ces membres est très douloureuse.

Le coeur, les poumons, le système nerveux sont en ordre. L'abdomen est tendu, douloureux à la palpation dans toutes ses parties. Le foie et la rate ne sont pas augmentés de volume. Les selles sont glaireuses, gluantes. Les loges rénales sont sèches ; leur palpation, même profonde, n'éveille aucune douleur.

Examens de laboratoire.

<u>Sang</u> :	17.10.50	30.10.50	29.11.50	13.12.50	31.1.51
<u>V.S.</u>	11/25/105	40/74/112	36/61/101	54/79/112	28/56/100
<u>Date</u> :	<u>13.10.50</u>	<u>26.10.50</u>	<u>4.12.50</u>		
G1. R.	3.520.000	3.030.000	3.870.000		
G1. B.	14.400	11.000	12.500	(Neutrophilie, pas d'éosinophilie)	
Thromb.	320.320				
T.S.	3 min.				
T.C.	6 min.				
Rétr.					
Caillot	Normale				
<u>Hb.</u>	<u>67 %</u>	<u>54 %</u>	<u>62 %</u>		

Signe du Lacet : 13.10 - nég.

31.10 - pos. après 7 min.

3.11 - pos. après 5 min.

6.12 - nég. après 20 min.

	<u>Protides totaux</u>	<u>Globulines</u>	<u>Sérines</u>	<u>sér./gl.</u>
31.10.50	59 gr./l.	28 gr./l.	31 gr./l.	1.1.
29.11.50	70 gr./l.	28 gr./l.	42 gr./l.	1.5.
3. 1.51	70 gr./l.	31 gr./l.	39 gr./l.	1.25

Urée (hypobromite o reste à 0.26 à tous les examens).

Electrophorèse - 29.11.1950.

Albumines	37,5 %
Alpha-globulines	14,2 %
Alpha 2 globulines	14,7 %
Beta-globulines	9,8 %
Tipoprotéines	5,6 %
Fibrinogène	8,8 %
Gamma-globuline	9,4 %

donc diminution des albumines et augmentation très marquée des alpha et alpha 2 globulines.

13.10.50 24.10.50 30.10 6.11. 18.11 11.12 2.1.51

Urine

albumine	++(2.5%)	++(2.5%)	+	+++	+(2.2%)	(4.9%)	3 %
sang	o		+				
Gl. r.	+	+	+	+			
Gl. b.	+	+	+	+			
Sucre	o						
Acétone	o						

Résumé des examens d'urines. - Le 30.10.50, on ne trouvait plus d'albumine, il y avait quelques globules rouges dans le sédiment et pas de cylindres. Par la suite, les taux d'albumine, mesurés quotidiennement, sont montés progressivement jusqu'à 2,5 %, puis se sont maintenus entre 2 et 3,5 % jusque vers le 16 décembre. Une très forte augmentation de l'élimination a eu lieu du 4 au 7 novembre.

Une épreuve de Volhard, le 3.11, donne des résultats normaux. L'épreuve à la phéno-sulfone-phtaleïne également.

Selles. - La réaction de Meyer est constamment positive.

On voit donc d'après ce tableau :

- 1) Que l'évolution vers la guérison a été lente et que les différents traitements institués n'ont guère amélioré la situation.
- 2) Qu'il existe une atteinte rénale indiscutable (syndrome urinaire) sans urémie.

- 3) Que les douleurs abdominales et articulaires, ainsi que l'apparition de pétéchies n'ont en rien été influencées par les médicaments.
- 4) Que le traitement par la cortisone semble avoir eu une influence favorable. Il n'a eu aucune influence sur l'état rénal.
- 5) Que ces poussées de douleurs abdominales, les poussées de douleurs articulaires voyageant d'une articulation à l'autre sans systématisation, l'apparition de pétéchies se sont succédés sans que l'on puisse en déceler la cause déclenchante. Un de ces symptômes a pu apparaître isolément ou les trois ensemble. A chaque poussée, l'état général de l'enfant s'est péjoré avec sensation de malaise, inappétence et tachycardie.
- 6) Que six mois après sa sortie, la fillette était en bonne santé.

Cas 2.- (Obs. 90303/1952).

M.C. Pierre.

Dans la famille, on n'arrive à déceler aucune maladie allergique. Les antécédents personnels montrent une croûte de lait et des poussées d'urticaire après l'ingestion des fraises.

Le 17.5.42, l'enfant, âgé de 7 ans, se plaint de prurit généralisé. Dans les jours qui suivent, un exanthème apparaît sur tout le corps. Les lésions sont apparues après un repas composé de poisson de mer. Les lésions ont la forme de cocardes ou de plaques à bords géographiques. Ces lésions sont rouges, le fond de la peau est cyanotique. Il s'agit d'une cyanose en plaques surtout marquée sur les jambes. Nulle part, on ne note des pétéchies ou des ecchymoses. Le malade se plaint de maux de gorge et de ventre, sa température est à 38. L'examen ne montre ni angine ni affection abdominale aiguë. Après le début de la maladie, l'enfant émet des urines sanglantes, les placards érythémateux se généralisent, il apparaît des douleurs articulaires. Enfin, surviennent un oedème facial et malléolaire léger, une hyperémie au niveau du pharynx et une tuméfaction douloureuse des genoux.

Examens de laboratoire.

Il existe une anémie à 3.770.000 G.R. avec une Hb. à 62 % et une neutrophilie à 86 %. Il existe également une légère thrombopénie (127.000). Le temps de saignement, le temps de coagulation et le signe du lacet sont tous normaux. On note aussi une augmentation du fibrinogène (8 gr./lit.). La V.S. est 9/22/82.

On a trouvé des traces de sang dans les urines, mais aucune trace d'albumine. La réaction de Meyer, dans les selles, s'est révélée positive. L'enfant quitte la clinique, en bonne santé, sans aucun signe de la maladie (sauf des traces de sang qui subsistent dans l'urine) au bout de 10 jours.

Cas 3.- (Obs. 90516/53).

C. Jean-Pierre.

Dans l'anamnèse, on note que la mère a souffert d'un urticaire causé par des fraises.

L'enfant, âgé de 4 ans, avait eu un développement somatique sans histoire et notamment, n'a jamais souffert d'affection allergique avant son hospitalisation.

Le 4.8.53, chute sur la tête et le dos sans réaction pathologique immédiate. Le 5.8, épistaxis abondant, et le 6.8., douleurs abdominales et vomissements. Le 8.8., enflure au bras gauche, paraissant due à une piqûre d'insecte et le 9.8, des plaques rouges apparaissent sur la peau. Enfin, le 13.8, l'enfant est hospitalisé.

A l'entrée, on note une angine folliculaire, de nombreuses pétéchies situées sur les jambes, un hématome à la fesse droite et l'articulation coxo-fémorale droite est douloureuse.

Examens de laboratoire.

	<u>14.8.53</u>	<u>18.8.53</u>
Gl. R.	4.310.000	
Hb.	70 %	67 %
Gl. B.	10.600	
Thromb.	127.000	
T.S.	1 min. 52 sec.	2 min. 55 sec.
T.C.	3 min. 20 sec.	3 min. 35 sec.
S. Lacet	neg.	

On ne constate donc qu'une légère thrombopénie.

Les urines ne montrent pas d'albumine, ni sucre, ni acétone.

On traite l'enfant par la Pénicilline, Vit. K, Calcium, anti-histaminiques, Rutine et transfusions et en 10 jours, les symptômes cliniques disparaissent.

Diagnostic : Purpura probablement d'origine infectieuse.

Cas 4.- (Obs. 90500/1952).

Br. Denise, 8.1.1945.

Les antécédents familiaux et personnels ne nous apprennent rien qui puisse être mis en relation avec la maladie actuelle.

Au début d'août 1952, la fillette commence à se plaindre de douleurs articulaires, surtout aux membres supérieurs. A cette même époque, on note une forte ascaridiose traitée par du chénosan (ce traitement a débuté après l'apparition des douleurs articulaires). Peu après l'administration de Chénosan, des éléments de type urticarien apparaissent sur les jambes.

Le 2 septembre 1952, elle entre à la clinique de pédiatrie pour l'affection suivante :

Elle présente sur les membres inférieurs des taches "lie de vin" de la grandeur d'une lentille environ. Une grande tache purpurique couvre la face dorsale des deux pieds. Les articulations sont libres, leur mobilisation indolore.

Examens de laboratoire.

Sang : V.S. 19/48/90.

Hémogramme : G.R.	3.370.000/mm ³
Hb.	68 %
G.B.	8.850 - 8 éosinophiles
Plaquettes	364.000
T.S.	1 min. 30 sec.
T.C.	7 min. 30 sec.
Temps de prothrombine : 16 sec. (Quick)	
Temps de Soulier (tolérance à l'héparine légèrement allongé)	

Urine : Albumine

Sédiment : rares globules rouges

Selles : Réaction de Meyer le 3.9, faiblement positive : on trouve des oeufs d'ascaris.

Réaction de Meyer le 12.9, faiblement positive.

Diagnostic : Maladie de Schönlein-Henoch, forme légère.

Evolution de la maladie.

Le 5 septembre, on constate une nouvelle poussée de petites taches purpuriques sur les deux jambes.

Le 10, après une cure Chénosan, 7 Ascaris sont évacués. La malade ne présente pas de réaction allergique après cette cure, pendant laquelle elle a reçu du calcium et du Redoxon.

L'enfant quitte la clinique le 16 septembre. Ce cas est spécialement intéressant, car on a pu mettre en évidence une allergie nette aux ascaris : un test cutané à l'allergène d'ascaris s'est montré fortement positive : il n'était cependant pas ecchymotique.

Cas 5.- (Obs. 90881/1951)

Pa. Ariane. 22.12.1947.

Il n'y a aucune notion de maladies allergiques dans la famille. Chez l'enfant, par contre, on note des bronchites fréquentes, asthmatiformes, des poussées urticariennes et un pemphigues.

Maladie actuelle.

Le 23 décembre, apparaissent sur les pieds et les mollets de petits éléments de type urticarien. La mère décrit des "bleus" au niveau des pieds. La fillette reste afebrile. Le 24, elle se plaint de douleurs articulaires ; les chevilles, les genoux et les poignets sont enflés. Le 26 décembre, les lésions urticariennes ont disparu, les taches ecchymotiques s'estompent. L'enfant se plaint de violents maux de ventre par crises. Elle ne veut rien manger, elle est abattue et son état nécessite l'entrée à la Clinique de Pédiatrie.

A l'entrée, le 27 décembre 1951, on trouve un enfant pâle, hypotrophique, présentant sur les membres des taches purpuriques d'âge variable. Les articulations sont libres.

L'abdomen est souple, indolore à la palpation. La rate n'est pas palpable. En clinique, l'enfant n'a plus présenté de crises de douleurs abdominales. Elle ne se plaint également plus de ses articulations. Elle vomit assez fréquemment ; les vomissements sont aqueux ou alimentaires.

Examens de laboratoire

Sang : V.S. : 25/59/96.

Hémogramme : G.R.	4.700.000 / mm ³
Hb.	67 %
G.B.	15.000 ; neutrophilie, légère déviatiion gauche, pas d'éosino- philie
Plaquettes	333.000 / mm ³
T.S.	1 min. 15 sec.
T.C.	7 min.
Taux de prothrombine :	100 % du taux normal.

Urines : Albumine 0,5 0/00
 Sucre 0
 Sédiment G.R. ++, G.B. +, pas de cylindres.

Selles : réaction de Meyer ++.

Nous avons donc affaire à une maladie de S.H. typique.

Le 3 janvier 1952 déjà, la fillette est reprise par ses parents. Elle ne présente alors plus aucune tache purpurique. Elle ne se plaint de rien.

On n'a pas réussi, par les données anamnestiques, à trouver dans ce cas un allergène satisfaisant.

La maladie a évolué spontanément vers la guérison sans traitement. On n'a pas, par la suite, signalé de nouvelles poussées.

DISCUSSION

Nous avons vu, dans l'exposé du cas No 2 (M.C. Pierre), qu'une lésion urticarienne précédait les manifestations purpuriques, Le Patch-Test nous permit de découvrir que l'allergène provenait des ascaris. Il est possible que l'urticaire ne soit tout simplement qu'une forme de transition. Les lésions urticariennes sont de nature nettement allergique. Le purpura l'est aussi parfois d'une façon certaine, alors que dans d'autres circonstances, sa nature allergique reste douteuse. Cependant, tout laisse supposer qu'un même facteur étiologique peut être à l'origine de manifestations cutanées dont l'urticaire ne serait qu'une forme de passage vers le purpura.

Les auteurs qui soutiennent l'hypothèse d'une allergie alimentaire ou microbienne fondent leur conviction sur :

a) la fréquence de phénomènes infectieux avant l'apparition du syndrome S.H. ; surtout l'infection des voies respiratoires supérieures,

b) une récurrence de l'infection des voies respiratoires supérieures provoque la réapparition du purpura (Derham). Ces cas semblent montrer qu'un allergène peut être rendu responsable d'une grande partie des manifestations purpuriques.

D'après la littérature, il semble presque certain qu'il existe une relation entre la présence de streptocoque hémolytique B et des manifestations purpuriques. Cela est démontré par le fait qu'une infection à streptocoques précède ou accompagne fréquemment les éruptions cutanées. Pourtant, dans les cas cités, cette relation n'a pas pu être mise en évidence de façon certaine, trop peu certaine en tous cas pour pouvoir parler d'un réel facteur étiologique. Dans presque tous les cas, les symptômes articulaires et abdominaux étaient nets. Il semble que le syndrome S.H. peut être considéré comme une entité pathologique et clinique.

CONCLUSION

Il semblerait qu'il existe un facteur exerçant son action sur les plaquettes et provoquant une thrombocytopénie dans certains cas. Si ce facteur entre en jeu, une hémorragie n'apparaît pas nécessairement. De nombreux cas de thrombocytopénie sans hémorragie ont été cités et des recherches expérimentales avec le sérum-agar ont prouvé cette possibilité. Cependant, si l'on associe le facteur thrombocytopéniant à un élément inconnu lésant l'endothélium, le résultat est invariablement un purpura. En d'autres termes, le phénomène principal semble être une lésion de l'endothélium provoquant une vaso-dilatation active, probablement combinée avec une diminution du nombre des plaquettes. Le problème embarrassant concerne la nature de cette substance qui lèse les capillaires. Quelle est son origine ? Il est possible qu'il s'agisse d'une substance que nous qualifierions d' "histamin-like" par égard pour une terminologie en usage, circulant librement dans le sang et qui, sous certaines conditions obscures, exposerait la paroi vasculaire à des altérations pathologiques. Il est fort possible que les plaquettes, qui sont riches en histamine, libèrent la substance nocive qui agit alors non seulement sur elles-mêmes, mais également sur les autres structures vasculaires.

La cause immédiate du purpura est donc une lésion vasculaire. La thrombocytopénie, si elle existe, tend à accentuer la tendance hémorragique. Les plaquettes et l'endothélium capillaire se ressemblent du point de vue antigénique et un anticorps qui lèse les plaquettes peut aussi endommager l'endothélium capillaire.

Les vrais purpuras d'origine infectieuse peuvent être divisés en deux groupes : ceux qui surviennent durant le cours de l'infection et ceux qui apparaissent pendant la convalescence.

Le seul exemple de purpura causé par une drogue et qui ait été l'objet de recherches expérimentales, est le purpura thrombocytopénique provoqué par le Sédormid (allyl-isopropyl-acétyl-carbamide). Le Sédormid semble agir en se combinant aux plaquettes pour donner naissance à une réaction du type antigène-anticorps. La lésion capillaire est probablement due à la combinaison de la drogue avec les cellules endothéliales qui constitueraient un autre antigène.

Pour expliquer le purpura sans thrombocytopénie, nous pouvons seulement émettre l'hypothèse d'une anomalie qualitative des plaquettes. Le terme de thrombasthénie a été utilisé à de nombreuses occasions pour expliquer l'irrétectibilité du caillot, les modifications de la résistance des plaquettes, des altérations morphologiques, etc.

Dans ce résumé d'une étude sur le purpura, on doit encore mentionner le rôle possible du système nerveux autonome. La topographie métamérique systématisée, constatée dans de nombreux cas, demande un examen plus approfondi de cet aspect de la maladie. Certaines expériences ont montré l'action des toxines sur le système sympathique, provoquant une vaso-dilatation.

BIBLIOGRAPHIE

- 1.- Ackroyd, J.F.- Allergic Purpura, including purpura due to foods, drugs, and infections. Am. J. Med. 14 : 605 (1953).
- 2.- Bovet - Du Bois, N. et Gautier, A.- Purpura anaphylactoïde de Schönlein-Henoch. Glanzmann. Rev. Méd. Suisse Rom. 75 : 134 (1955).
- 3.- Burbank, B. and Levitt, L.M.- Glomerulonephrites as a complication of Schönlein-Henoch. New England J. Med. 248 : 530 (1953).
- 4.- Clement, D.H. et Diamond, L.K.- Le purpura chez le nourrisson et chez l'enfant. Am. J. Dis. Child. 85 : 259 (1953).
- 5.- Dameshek, W.- Acute vascular purpura. An immuno-vasculo disorder. Blood. 8 : 382 (1953).
- 6.- F.A. Davis Co.- Allergic Purpura. Cyclopedia of Medicine Surgery and Specialties. 6 : 696 (1955).
- 7.- Editor.- The Schönlein-Henoch Syndrome. J.A.M.A. 155 : 89 (1954).
- 8.- Ferrari, M., Lapido, G. and Scherschener, J.- Renal Syndromes in Rheumatoid Purpura. An. Fac. Med. Montevideo. Resume in J.A.M.A. 154 : 1467 (1953).
- 9.- Grant, K.- Diagnosis of Sedormid purpura. Brit. Med. J. 18 : 128 (1953).

- 10.- Freeman, A.M.- Recurrent Purpura. Southern Med. J. 46 : 609 (1953).
- 11.- Greger, W.P. et Houseworth, J.H.- Erythrophagocytosis and thrombocytopathy occurring during the course of a Schönlein-Henoch syndrom due to Quinine. Am.J. Med. 17 : 423 (1954).
- 12.- Israel, L., Mathe, G., Bernard, J., Brodcard, R. et Habib, L.- Purpura capillaire provoqué chez le cobaye par un immun-serum de lapin anti-endothélium de cobaye. Sang. 26 : 603 (1955).
- 13.- Lewis, I.C.- The Schönlein-Henoch syndrome compared with certain features of nephritis and rheumatism. Arch. Dis. in Childh. 30 : 212 (1955).
- 14.- Philpott, M.G. and Briggs, J.N.- Treatment of the Schönlein-Henoch Syndrome with A drenocortico trophin Hormone and Cortisone. Arch. Dis. Childh. 28 : 57 (1953).
- 15.- Philpott, M.G.- The Schönlein-Henoch Syndrome in Childhood with particular reference to the occurrence of nephritis. Arch. Dis. Childh. 27 : 480 (Oct. 52).
- 16.- Soulier, J.P.- Purpuras. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Sang. Fascicules 13.021 A et B (4-1951).
- 17.- Verger, P., Bentegat, Mouliner.- Thrombocytopathie non-thrombopénique avec consommation normale de la prothrombine et caillot irrétractible. Arch. Franç. Pédiat. 12 : 48 (1955).
- 18.- Wald, N. and Kissin, M.- Familial Hereditary Purpura Simplex with Schönlein-Henoch syndrome. J.A.M.A. 159 : 29 (sept. 53).
- 19.- Wedgwood, R.P., Janeway, C.A.- Serum Complement in Children with Collagen Diseases. Pediat. 11 : 569 (1953).
- 20.- Wedgwood, R.P. and Klaus, M.H.- Anaphylactoid Purpura. Pediat. 16 : 196 (aug. 55).

